

Aus der Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Halskranke
des Bürgerspitals Basel
Vorsteher: Prof. Dr. E. Lüscher

Beitrag zur Kasuistik der malignen basilaren Chordome

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Zahnheilkunde der medizinischen Fakultät der Universität
BASEL

vorgelegt von
PETER HUNGERBÜHLER
St. Gallen

Basel 1953
Druck von Benno Schwabe & Co
Basel



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548223_0062

Aus der Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Halskrankhe
des Bürgerspitals Basel
Vorsteher: Prof. Dr. E. Lüscher

Beitrag zur Kasuistik der malignen basilaren Chordome

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Zahnheilkunde der medizinischen Fakultät der Universität
BASEL

vorgelegt von
PETER HUNGERBÜHLER
St. Gallen

Basel 1953
Druck von Benno Schwabe & Co
Basel

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt
auf Antrag von Prof. Dr. med. Erhard Lüscher
Tag der Promotion: 20. Februar 1953.



Im Jahre 1847 teilte *Rudolf Virchow* erstmals eine besondere Geschwulstform mit, die er mit dem Namen «*Ecchondrosis physaliphora sphenooccipitalis*» belegte. Er wollte damit zum Ausdruck bringen, daß es sich dabei um Knorpelgewächse aus der basilaren Schädel-synchondrose handle. Diese Auffassung wurde aber erst 50 Jahre später geändert, als auch Kliniker Clivusgeschwülste beobachten konnten. Bereits 1858 erkannte *Heinrich Müller* die Abhängigkeit dieser Geschwulst vom embryonalen Chordagewebe. Damit aber war die Streitfrage noch nicht gelöst. Bedeutende Forscher bekannten sich zur Ansicht *Virchows*, bis es *Hugo Ribbert* und *Steiner* 1894 gelang, durch Anstechen der im Nucleus pulposus der Zwischenwirbelscheiben vorhandenen Chordareste beim Kaninchen Geschwülste zu erzeugen, die histologisch den Gallerttumoren am Clivus weitgehend glichen. Auch die von *Müller* stammende Namensgebung «*Chordom*» erhielt sich in der Nomenklatur.

Linck konnte im Jahre 1922 bloß 22 Fälle von Chordomen zusammenstellen. Von diesen betrafen 14 die Schädelpartie und 8 die Regio sacrococcygealis. *Coenen* hat drei Jahre später die gesamte Weltliteratur nach pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten bearbeitet und insgesamt 68 Fälle gesammelt. Darunter befanden sich 42 kraniale Chordome, von denen 21 gutartige und 14 bösartige Clivusgeschwülste waren. Weiter enthält das Material ein hypophysäres, ein vertebrales sowie 25 sacrococcygeale Chordome. Zum erstenmal wurde von *Coenen* gleichzeitig eine exakte Einteilung der Chordome nach Gesichtspunkten des Ursprungs und der Lokalisation vorgenommen. In der letzten Zusammenstellung der kasuistischen Literatur von 1938 benutzte *A. Linck* noch *Coenens* Einteilungsschema, indem er 43 maligne Fälle – 19 kraniale, 5 vertebrale und 19 sacrococcygeale (caudale) – nachführte. Dabei zeigten sich nun aber Mängel und Unklarheiten dieses Schemas in der Abgrenzung der ätiologischen Lokalisation. Auf Grund eingehender embryologischer Erwägungen schlug *Linck* eine Einteilung der malignen Chordome vor, die alle Unklarheiten und Lücken von *Coenens* heute noch interessanten Ueberlegungen beseitigt. Eine historische Gegenüberstellung beider Schemata mag die Unterschiede der Auffassungen kurz vor Augen führen.

Alte Einteilung nach *Coenen*:

I. Kraniale Chordome

1. Clivuschordome
2. Hypophysäre Chordome
3. Nasopharyngeale Chordome
4. Dentale Chordome

II. Vertebrale Chordome

III. Caudale oder sacrococcygeale Chordome

1. Antesacrale Chordome
2. Retrosacrale Chordome
3. Zentrale Sacralchordome

Neue Einteilung nach *Linck*:

I. Basilare Chordome

a) Subselläre Chordome

1. Dorsal
2. Ventral

b) Clivuschordome

1. Dorsal
2. Ventral

II. Vertebrale Chordome

a) Dentale Chordome

1. Dorsal
2. Ventral

b) Cervicale Chordome

1. Dorsal
2. Ventral

c) Thorakale Chordome

1. Dorsal
2. Ventral

III. Sacrale Chordome

a) Antesacrale = ventrale Sacralchordome

b) Retrosacrale = dorsale Sacralchordome

c) Zentrale Sacralchordome mit ventralem oder dorsalem Durchbruch

IV. Coccygealchordome

Die bisherige Kasuistik gibt nur einen teilweisen Ausschnitt des tatsächlichen Chordomvorkommens aus der Vergangenheit wieder, da früher die Chordome wohl oft unter einer falschen Diagnose ihre Erledigung gefunden haben dürften; sie stellen also nicht eine so ungewöhnliche Rarität dar, als es nach der absoluten Zahl der bisher veröffentlichten Fälle den Anschein hat. Zudem sind, wie *Ridpath* berichtet, wahrscheinlich zahlreiche diagnostizierte Chordome nie veröffentlicht worden. Wenn auch in der kasuistischen Literatur bisher nicht durchwegs *Lincks* Einteilung Folge geleistet worden ist, so benutze ich dennoch aus Gründen der Klarheit und Richtigkeit sein Schema, um die seit 1938 publizierten 19 Fälle basilarer Chordome nachzutragen, die ich an Hand englischer, amerikanischer, französischer und deutscher Bibliographien studiert habe.

Basilare Chordome

a) *Subselläre Chordome*

1. *Linck*: Tumor, der in die Fossa pterygopalatina und durch die hintere Wand der Oberkieferhöhle hindurch, in diese hinein und durch deren Dach in die rechte Orbita bis zur Schläfe gewachsen ist, ohne sich im Nasenrachenraum auszubreiten. Chordom kann also nur aus dem obersten basilaren Anteil der Chorda dorsalis entstanden sein. Augapfel und gesamter Orbitalinhalt mit den erreichbaren Tumormassen ausgeräumt, Rest mit zwei Radiumkapseln nachbestrahlt.
Nach sechs Jahren recidivfrei. Auf Trauma als wachstumsbeschleunigenden Faktor wird besonders hingewiesen.
2. *Wilkerson*: Klinisch Augen- und Ohrensymptome bei 66jähriger Frau. Im Röntgenbild unscharfe Begrenzung der Sphenoidalregion, Zerstörung der hinteren Wand des Sinus sphenoides, des Processus clinoides post. bemerkenswert. Rasche Entwicklung des Tumors in der Schädelhöhle. Postoperativer Exitus unter vorausgehendem Sprachverlust und Hemiplegie der rechten Seite.
3. *Adams*: Periodisch frontale Kopfschmerzen; beidseitig seit 12 Jahren grauer Star. Bei Eröffnung eines Augenabszesses wird Chordom in der rechten Keilbeinhöhle festgestellt. Des fortgeschrittenen Alters wegen wird bei der Patientin nur Radiotherapie angewandt. Knochendestruktion schreitet aber fort.
4. *Paillas, Bonnal*: Operierter Fall eines aprikosengroßen Chordoms der Hypophysengegend, das Kopfschmerzen, Seh- und Hörbeschwerden links, Ptosis des linken oberen Augenlides und Stauungspapillen verursachte. Postoperative Bestrahlungen. Recidivfrei.
5. *Paillas, Bonnal*: Im Röntgenbild Zerstörung der Sella turcica und Erosion des Keilbeinkörpers sichtbar. Operation zeigt Abplattung der Nn. optici, Zurückdrängung des Chiasmas und nach außen verschobene Carotiden. Postoperativ bilaterale Ophthalmoplegie, Taubheit links und Brückensymptome.
6. *Shea*: Tumor der Keilbeinhöhle mit Ausbreitung in die Siebbeinhöhlen, der heftigen Schwindel verursachte. Histologie: Tumorzellen mit schaumigem Cytoplasma; Interzellulärschubstanz.
7. *Schwab*: Seit fünf Jahren bestehendes malignes Schädelchordom bei einer 27jährigen Patientin. Erste Diagnose des Tumors auf Grund von Mittelohrgranulationen gestellt. Die klinische Symptomatologie

mit Ausfall im Bereich der Nn. V., VI., VIII., IX., XII. läßt Analogieschlüsse auf die Tumorausbreitung in der Schädelhöhle zu. Bemerkenswert ist die Zerstörung der gesamten linken Pyramiden Spitze; der Tumor umgreift von allen Seiten den Labyrinthkern, ist in ihn eingebrochen und erreicht die Paukenhöhle. Auf kombinierte Strahlen- und Lostbehandlung ist bei starker subjektiver Besserung objektiv der Prozeß klinisch zum Stillstand gekommen.

b) *Clivuschordome*

1. *Szeker*: Röntgenologisch (Lipjodolfüllung) raumbeengende Prozesse in beiden Sinus maxillares, auch in Richtung der Keilbeinhöhle und Orbita fortschreitend. Histologisches Bild gutartig, klinischer Verlauf aber sehr maligne. Der haselnußgroße, harte Tumor im oberen Teil des Pharynx wird nach *Denker* operativ bis gegen den Ursprungsort am Clivus entfernt. Nach drei Jahren recidivfrei.
2. *Ridpath*: Zweimal recidivierendes Chordom des Meso- und Epipharynx, verbunden mit der Basis des Sinus sphenoides. Zeigt klinisch Respirationsbeschwerden, Hörverlust, Hinterhauptschmerzen und Gewichtabnahme.
3. *Ridpath*: Tödlich verlaufendes, metastasenfreies Chordom des Nasopharynx, totalen Sehverlust, Sinnes- und Gastro-Intestinalstörungen verursachend. Sella turcica, gesamtes Keilbein, Ethmoid und Boden der mittleren Schädelgrube zerstört.
4. *Zeitlin, Levinson*: Fall eines lobulär gebauten intrakranialen Chordoms, das vom Clivus Blumenbachii aufsteigend sich nach vorne in den retroorbitalen Raum der mittleren Schädelgrube ausbreitet. Klinisch Protrusio des linken Augapfels, Sehverlust, Menstruationsausfall. Exitus unter dem Bilde rechtsseitiger Hemiplegie.
5. *Gardner, Turner*: Vom Clivus aufsteigendes, calcifiziertes Chordom; breitet sich größtenteils seitwärts und nach vorne extradural in die mittlere Schädelgrube und linke Temporalgegend aus. Paralyse des III., IV., VI. Hirnnerven.
6. *Gardner, Turner*: Tumor des linken Kleinhirnbrückenwinkels bei 38jähriger Frau. Infolge Drucks totale Paralyse des linken VI., VII. und VIII. Hirnnerven. Deviation der Zunge nach links, Strabismus. Postoperativ Verschwinden fast aller klinischen Befunde.

7. *Gardner, Turner*: Von hinterer Schädelgrube über das Felsbein in die mittlere Grube der rechten Temporalgegend sich ausbreitendes, zum Dach des Nasopharynx absteigendes Chordom bei 22jähriger Frau. Klinisch auf der rechten Seite Sternocleidomastoideus, Trapezius und Zungenmuskulatur atrophisch, Strabismus, Schluckbeschwerden, Kopfweh, beginnende Hemiparese. Recidivierend, Exitus.
8. *Boldrey, McNally*: Von der Basilarplatte ausgehendes Chordom füllt den Kleinhirnbrückenwinkel, drängt gegen das Tentorium cerebelli, erodiert den Processus clinoideus post. Blindheit und Taubheit, partieller Ausfall im Bereiche der V., VI., VII., IX., X., XII. Hirnnerven. Im histologischen Präparat weder Bindegewebe, Blutgefäße noch Intercellularsubstanz festgestellt.
9. *Boldrey, McNally*: Die infiltrative Durchwachsung der Dura und das Eindringen in den Hirnschädel verursacht Streckung der A. communicans post. Pneumographisch Rückverschiebung des 4. Ventrikels mit Obliteration der Cisterna cerebellomedullaris und basalis festgestellt. Autopsie ergibt als einzige Abnormitäten Ulceration der Speiseröhre und des Magens.
10. *Boldrey, McNally*: Geschwulst tastet sich besonders rechts im Nasopharynx als rundlich fibröse Schwellung, die Tuba pharyngotympanica verschließend. Röntgenbild zeigt Zerstörung der Basalplatte und der rechten Felsbeinspitze.
Bei der dritten Biopsie wird Zelldegeneration des Chordoms festgestellt, zugleich aber Regeneration durch die Radiumemanation.
11. *Boldrey, McNally*: Der Tumor bei einem 16jährigen Mädchen zerstört die Basalplatte, die Sella turcica und Felsenbeine bis zu den Foramina ovalia und spinosa; verursacht vollständigen Funktionsausfall der II., IV., VI., VII., VIII. Hirnnerven. Therapie unterbleibt.
12. *Bey*: Chordom reicht beidseitig bis in die Nähe der Foramina ovalia, sichtbar lokalisiert am Dach des Nasopharynx. Histologisch degeneriertes Tumorgewebe. Zellgrößen sind variabel.

Die Gesamtzahl der seit *Linck* neu hinzugekommenen malignen basillären Chordome beträgt also 19 Fälle. Unter Zugrundelegung einer Beobachtung an der Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Halskranke des Bürgerspitals Basel (Prof. Dr. *E. Lüscher*) soll das Gemeinsame der bisherigen Veröffentlichungen über bösartige Schädelchordome vom pathologischen und klinischen Standpunkt aus beleuchtet werden.

Eigene Beobachtungen

K. Martin, 68jährig. Okl. Nr. 432/50.

Erstkonsultation (Prof. *Lüscher*, zugewiesen von Dr. Friedmann) am 9. März 1950. Klinikeintritt 13. März 1950.

Vorgeschichte: Familienanamnese ohne Besonderheiten. Weder Tuberkulose noch Tumoren.

Frühere Erkrankungen: Keine schweren Krankheiten. Seit Jahren rheumatische Beschwerden. November 1948 Prostatektomie. Seit langer Zeit leichte Nasenbeschwerden.

Jetzige Erkrankung: Seit einem Jahr zunehmende Behinderung der Nasenatmung beiderseits, aber vorwiegend rechts. In letzter Zeit besonders nachts vollständig verschlossen. Keine Schmerzen und kein Ausfluß.

Allgemeinstatus

Älterer Mann in ordentlichem Allgemein- und Ernährungszustand.

Der *Hals* ist frei von Lymphomen, Schilddrüse normal, Extremitäten frei von Varicen.

Der *Thorax* ist steif und wenig elastisch.

Lungen mit Vesiculäratmen, ohne Rasselgeräusche, keine abnorme Dämpfung; die Grenzen sind ordentlich verschieblich.

Die *Herztöne* sind leise, regelmäßig und ohne Akzentuierung. Stauungssymptome und abnorme Geräusche fehlen. Blutdruck 180/80.

Am *Abdomen* ist eine reizlose Narbe, von einer transvesicalen Prostatektomie herrührend.

Die *Reflexe* lassen sich normal auslösen, Babinski negativ.

Die *Pupillenreaktion* auf Licht und Konvergenz ist beidseitig positiv.

Blutbild

Rotes Blutbild:

Hämoglobin	94%
Erythrocyten in Millionen	5,0
Index	0,94

Weißes Blutbild:

Leukocytenzahl	7600
Neutrophile { segmentkernige	76%
{ stabkernige	0,5%
{ Myelocyten	—
Eosinophile	0,5%
Basophile	—
Lymphocyten	15%
Plasmazellen	—
Monocyten	8,0%

Urin: Spuren von Eiweiß und Zucker.

Spezialstatus

Nase: Deviatio septi nach rechts, Muscheln beidseitig ziemlich groß. Nasengänge frei, kein abnormes Sekret. Starke Behinderung der Nasenatmung.

Epipharynx: Es wölbt sich ein großer, glatter Tumor vom Fornix vor, den Nasenrachen beinahe ganz ausfüllend. Palpatorisch ist die Geschwulst sehr derb, ihre Mucosa ist nicht ulceriert und blutet nicht bei der Betastung.

Pharynx: Die Tonsillen sind beidseitig mittelgroß und mäßig verwachsen, ohne Preßsaft.

Larynx: Das rechte Stimmband zeigt eine längliche Blutung; im übrigen ist der Befund normal.

Diaphanoscopie: Die Sinus frontales und maxillares sind beidseitig mittelgroß und hell.

Ohren: Gehörgänge reichlich mit Cerumen ausgefüllt, nach Ausspritzung Trommelfelle reizlos und in normaler Stellung.

Schädelröntgen

1. Occipito-nasale Aufnahme: Rechte Stirnhöhle klein, linke Stirnhöhle mittelgroß, beide symmetrisch hell. Rechte Kieferhöhle leicht verschattet, linke Kieferhöhle hell. Ethmoidgegend beiderseits normal. Knochenstruktur im Gebiet des Gesichtsschädels normal.

2. Axiale Aufnahme (submento-vertex): Rechte Keilbeinhöhle mittelgroß, linke sehr groß, nach rechts übergreifend, erstreckt sich bis gegen das Foramen occipitale. Beide Seiten sind gleich lichtdurchlässig. Die knöchernen Wände sind scharf gezeichnet, Dehiszenzen sind nirgends zu sehen. Das Siebbein erscheint beiderseits großzellig und normal symmetrisch röntgendurchlässig. Die knöcherne Struktur ist überall normal. Die beiden Felsenbeinpyramiden sind etwas unscharf, insbesondere die linke.

3. Bitemporale Aufnahme: Die Projektion der Keilbeinhöhlen erscheint groß mit normalen Knochenwänden. Der Türkensattel zeigt normale Größe und Konfiguration; unauffällige knöcherne Begrenzung. Der Clivus erscheint ebenfalls normal und zeigt gegen die Keilbeinhöhle eine sehr geringe Wanddicke. Die Gegend der Stirnhöhle, des Siebbeins und der Kieferhöhlen zeigen normale Verhältnisse. Die knöcherne Struktur des Schädelgrundes entsprechend der vorderen und mittleren Schädelgrube ist normal. Die Gegend des Epipharynx erscheint ebenfalls normal. Im Os parietale rechts besteht eine kirschkerngroße, eher unregelmäßig begrenzte Aufhellung (Verdacht auf osteolytischen Prozeß).

Krankheitsverlauf

14. März 1950 *Biopsie* aus dem Epipharynxtumor (Prof. *Lüscher*): Pantocain-Privin 2%. Einführen des Hopmann-Schlauches wegen der Größe des Tumors nicht möglich. Einsetzen des Gaumenhakens. Der Tumor wird direkt sichtbar. Die Schleimhaut wird eingeschnitten und der Tumor punktiert. Es kann keine Flüssigkeit aspiriert werden. Mit dem Doppellöffel wird in den Tumor hineingegriffen, der bröckelig, teils gallertig, teils derb erscheint. Blutung gering.

Histologische Untersuchung

(Prof. Dr. A. Werthemann, pathologisches Institut Basel)

Sie ergibt ein Tumorgewebe, welches aus blasig physaliformen Zellen aufgebaut ist, zwischen denen eine gallertig fibröse Grundsubstanz besteht. Hin und wieder zeigt das Bild auch etwas aufgelösten, papillären Charakter, erinnert da und dort an Knorpelgewebe. Die Zellkerne sind ziemlich gleichmäßig, meist in den Randpartien der Zellen gelegen. Atypische Mitosen lassen sich nicht erkennen.

Histologische Diagnose: Chordom

21. März 1950. Transmaxilläre Exstirpation des Tumors nach Denker (Prof. Lüscher). Pantocain-Privin 2% beide Nasenseiten, Nasenrachen und Gingiva links. Infiltration des Vestibulum oris links und Leitungsanästhesie des N. infraorbitalis links, sowie des Tuber maxillare mit Novocain-Adrenalin $\frac{1}{2}\%$.

Typischer Schnitt im Vestibulum oris links bis über die Mediane nach rechts. Abschieben der Weichteile von der Vorderwand. Eröffnung der Kieferhöhle und Abtragung der Vorderwand. Die Kieferhöhle ist leer, von normaler Schleimhaut ausgekleidet. Abtragung der ganzen lateralen Nasenwand bis in die Höhe der mittleren Muschel unter Entfernung der unteren Muschel. Resektion des hinteren Teiles des Septums mit der Stanze. Der Nasenrachen liegt damit frei und erscheint ausgefüllt von einem kugeligen, glattwandigen Tumor, der mit normaler Schleimhaut überzogen ist. Er nimmt namentlich die linke Seite ein und scheint vom Rachendach links auszugehen, wo er in breiter Fläche anhaftet. Die Mucosa wird senkrecht inzidiert; darunter zeigt sich eine glatte, bläuliche Kapsel. Soweit möglich, wird der Tumor intrakapsulär mit Periostschaber und Tonsillenraspatorium ausgeschält und stückweise mit der Ruaultschen Zange und dem Conchotom abgetragen. Die Mucosa kann dabei zum Teil erhalten werden. Die Mitte des Tumors ist gallertig und weich, die Randpartien dagegen sind ziemlich derb. Der untere Teil des Tumors ist nicht sicher zu überblicken, weshalb das Velum mit Nelatonkatheter und Gaumenhaken weggezogen wird. Es zeigt sich, daß ein unterer Rest des Tumors noch steht. Dieser wird mit einem Tampon vom Munde aus nach oben gedrängt und, soweit möglich von oben, teilweise auch vom Munde aus abgetragen. Nach Abschluß der Operation ist der Nasenrachen leer, und die Wände erscheinen ringsherum knöchern, jedoch

ist es fraglich, ob der Tumor radikal entfernt werden konnte, da er an der Anhaftungsstelle keine Kapsel aufwies, sondern dem Knochen fest aufsaß. Ein eigentliches Einwachsen des Tumors in den Knochen konnte aber nicht festgestellt werden. Austamponieren mit Vioformgaze bis zum völligen Stehen der mäßigen Blutung. Einlegen von 4 Radiumnadeln (Platin 0,5), je 2 mg Radiumelement. Diese werden gleichmäßig über die Anhaftungsfläche von links nach rechts verteilt. Tamponade mit Vioformstreifen, der samt den Haltefäden der Radiumnadeln zur linken Nasenseite herausgeleitet wird. Schluß des Schnittes im Vestibulum mit einer Catgutmatratzennaht. Blutung während der ganzen Operation mäßig. Schmerzen während der Ausräumung des Tumors zeitweise heftig.

Nachverlauf

Rasche Wiederherstellung des Allgemeinzustandes, keine Komplikationen. Maximale Temperatur am 1. und 2. Tag: 37,4. Während der 4 Tage nach der Operation erhielt der Patient täglich $2 \times 300\,000$ OE Depotpenicillin.

24. März 1950 Entfernung der Tampons und der Radiumnadeln (Gesamtdosis 1216 mg/Std. Radiumelement). Lokale Beschwerden gering. Allgemeinzustand hergestellt. Unbedeutende Schwellung der linken Wangengegend.

26. März 1950, Patient steht auf.

31. März 1950 Spitalaustritt. Allgemeinzustand hergestellt. Praktisch beschwerdefrei. Nase rechts normal. Links Eingang etwas verkrustet, Naseninneres sauber. Der Epipharynx zeigt eine ausgedehnte Wundfläche, die stellenweise zu granulieren beginnt, stellenweise schmierig belegt ist.

25. Mai bis 30. Juni 1950 Röntgenbestrahlung in 7 Sitzungen, je 300 r von 2 Feldern aus, total 4200 r.

14. August 1950. Patient klagt über Kopfschmerzen und Druck hinter der Nase. Mäßig starke Röntgenreaktion an der äußeren Naht. Im Epipharynx kleines Ulcus am Ansatz des Septums am Rachendach.

24. November 1950 immer noch leichte Beschwerden auf der linken Gesichtsseite und zeitweise etwas Blut aus der rechten Nasenseite. Ulcus am Septumansatz unverändert.

29. Dezember 1950 fast beschwerdefrei. Ulcus am Septumansatz kleiner geworden.

30. April 1951 beschwerdefrei. Epipharynx leer, Schleimhaut narbig. Am Septumansatz noch kleine Granulation.

5. Juli 1951 beschwerdefrei. Epipharynx vollständig abgeheilt, nirgends Zeichen eines Recidivs.

11. Juli 1952 kein Recidiv.

Histologische Untersuchung des entfernten Tumors

Im Haupttumorgewebe lassen sich, abgesehen von entzündlichen Granulationen, Blutungen und Resten von Plattenepithel, sichere Geschwulstpartien erkennen, die den Charakter des Chordoms aufweisen. Es finden sich typisch unregelmäßige, physaliforme Zellen, die dazwischen



Chordom mit typisch unregelmäßigen, physaliformen Zellen; dazwischen myxomatöses Grundgewebe. In den Randpartien chronisch entzündliches Granulationsgewebe. Aufnahme und histologisches Präparat aus dem pathologischen Institut der Universität Basel (Vorsteher: Prof. Dr. med. A. Werthemann).

myxomatöses Grundgewebe erkennen lassen. Die verschieden großen Zellen mit gleichmäßigen Kernen sind zum Teil in Gruppen angeordnet. Die Begrenzung des Tumors ist nicht sehr deutlich, vielmehr findet sich ein chronisch entzündliches Granulationsgewebe, welches Plasmazellen und Hämosiderinablagerungen neben zahlreichen polynukleären Leukozyten aufweist (siehe Abbildung). Die Nasenmuschel ist ebenfalls frei von Tumor und Entzündung, oberflächlich von leichten, schleimigen Katarrhbildungen behaftet. Auf Grund des mikroskopischen Bildes lautet die Diagnose auf Chordom. Die in Haufen angeordneten polymorphen Zellen lassen auf die maligne Abart des Chordoms – sog. malignen Chordoms – schließen.

Epikrise

Ein früher nie ernsthaft erkrankter 68jähriger Mann tritt erstmals im März 1950 wegen seit einem Jahr zunehmender Behinderung der Nasenatmung in ärztliche Behandlung. Die Untersuchung ergibt einen glattwandigen, von normaler Schleimhaut überzogenen, kugeligen Tumor im Epipharynx, den er fast ganz ausfüllt. Der Tumor sitzt mit breiter Fläche der linken Hälfte des Nasenrachendaches auf. Die histologische Diagnose lautet auf Chordom. Die Geschwulst wird durch transmaxilläre Operation nach Denker abgetragen. Makroskopisch scheint kein Tumorest zurückgeblieben. Nach Abschluß der Operation werden 4 Radiumnadeln (Platin 0,5, pro Nadel 2 mg Radiumelement) in den Epipharynx eingelegt und 4 Tage belassen (Gesamtdosis: 1216 mg/Std. Radiumelement). Außerdem findet im Mai und Juni 1950 eine Röntgennachbestrahlung in 7 Sitzungen mit total 4200 r statt. Im Nachverlauf treten keine Komplikationen auf. Am Septumansatz bleibt während Monaten ein kleines Ulcus bestehen. Im Juli 1952 erscheint der Nasenrachen vollständig geheilt. Zeichen eines Recidivs sind nicht vorhanden.

Zur Frage der malignen Chordome

A. Die Matrix der malignen Chordome

Das Gewebsmaterial, aus dem die malignen Chordome an der Schädelbasis hervorgehen, bildet die Chorda dorsalis, welche im Organismus schon vom zweiten Embryonalmonat an einem gesetzmäßigen Rückbildungsprozeß unterworfen ist. *Linck* beschrieb als erster 1922 die Chorda dorsalis in ihrem ganzen cranio-caudalen Verlauf. Auf Grund seiner Untersuchungen an menschlichen Embryonen verläßt sie den Wirbelkanal in Höhe des Epistropheus, verläuft eine kurze Strecke

außerhalb der Wirbelsäule im Bindegewebe, durchmißt den Basilar-körper in kurzem, flachem Bogen nach vorn, tritt in die Rachenschleimhaut ein und kehrt dann wieder in den kranialen Teil des Basilar-körpers zurück. Im gewundenen Endverlauf wird dieser Knorpelbezirk durch-zogen bis dicht unter die häutige Fläche des Clivus Blumenbachii, wo sie endet. Die Rückbildung geschieht unter Zerfall des Chordastranges und typischer Zellinvolution. Vereinzelte Chordaherde, die aus scholligen Klumpen von zusammengeballter Chordascheide und vereinzelter größeren und kleineren Zellkomplexen bestehen, erhalten sich noch lange in der Austrittsstelle des Epistropheus, in der Rachenhaut an der epithelialen Verbindungsstelle (Bursa pharyngea), im Basilar-knorpel und in der bindegewebigen Bedeckung der Basis cranii interna.

Die Nuclei pulposi der Intervertebralscheiben und das Ligamentum apicis dentis sind als Abkömmlinge der Chorda dorsalis zu verstehen, die beim Amphioxus zeitlebens das Hauptstützorgan bildet.

B. Die Pathogenese, Geschwulstlokalisation und Ätiologie der malignen Chordome

Die malignen Chordome gehen aus Resten der Chorda dorsalis hervor, welche sich lebens- und wucherungsfähig erhalten haben. Sie entstehen aber offenbar nur an den Stellen, wo im Embryonalleben Chordabestand-teile im Zusammenhang mit Bindegewebe außerhalb der Knorpel- bzw. Knochenanlage des Wirbelschädelskeletts gefunden werden. Denn die Chordome sind auffallenderweise bisher niemals im mittleren Verlauf der Wirbelsäule, sondern außer in der Schädelbasisregion von der Sella turcica bis zum Foramen occipitale magnum und im oberen vertebrealen Abschnitt nur noch im caudalen Teil der Wirbelsäule beobachtet worden, wo ebenfalls programmäßige Beziehungen der Chorda dorsalis mit dem Bindegewebe stattfinden wie in der Schädelbasisregion.

Nach der *Linckschen* Einteilung wäre unser Fall den Clivuschordomen zuzurechnen, denn nach seiner Auffassung entstehen ja die im Nasopharynx lokalisierten Chordome sekundär durch ventrale Ausbreitung aus dem Gebiet des Clivus Blumenbachii. Das Fehlen von komplexeren Hirnerscheinungen, also das Fehlen intrakranieller Ausbreitung, und die starke Tumorentwicklung im Nasenrachen spricht aber ganz deutlich dafür, daß eine Entstehung im geschilderten Falle wahrscheinlich nur aus den Resten des im retropharyngealen Gewebe liegenden hypobasalen Chordateiles in Frage kommen kann. Diese Annahme kann

so lange aufrechterhalten werden, bis autoptisch die sekundäre Ausbreitung vom Clivus aus bewiesen werden könnte.

Für die Frage nach der kausalen Entstehung dieser Geschwülste, die sich im Rahmen der *Albrechtschen* Auffassung der Choristome bewegt, ist von Bedeutung, inwieweit ein Trauma ursächlich mit der Entstehung später beobachteter Chordome in Zusammenhang zu bringen ist. Nach *Andlers* und *Schminckes* Darlegung, wie *Schwab* berichtet, soll der sacralen Chordomentwicklung in vielen Fällen (18%) ein lokales Trauma vorausgehen. Es wäre aber nicht einzusehen, warum gerade die caudalen Chordome traumatisch entstanden sein sollten, die grundsätzlich gleichartigen vertebralen und Schädelchordome aber nicht. Obwohl in der Literatur Chordome schon mehrfach mit einem Trauma in Zusammenhang gebracht worden sind, scheidet es jedoch vorläufig als kausaler Faktor noch aus.

Die Chordome – vorzüglich zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr entstehend – nehmen im onkologischen System eine besondere Stellung ein. Sie sind nach ihrer histogenetischen Klassifikation in die Kategorie der mesenchymalen Geschwulstbildungen einzureihen – die Bezeichnung «Chordocarcinom» ist somit hinfällig – und können nach *Harvey* und *Dawson* als basilare (37%), als vertebrale (12%) und als sacrale Chordome (51%) vorkommen. Auf die Schädelpartie entfällt also mehr als ein Drittel der Gesamtheit. Dieselben Autoren haben die Verteilung unter männlichen und weiblichen Individuen mit 2 : 1 berechnet.

C. Diagnose und pathologische Anatomie der malignen basilaren Chordome

Die Diagnose der malignen Chordome in der Schädelbasisregion ist eine Aufgabe, die rein klinisch und röntgenologisch in der Regel nicht zu lösen ist, weil weder die Geschwulstbildung der Chorda an sich noch deren maligne Entartung besondere klinisch differenzierbare und ihr allein zukommende charakteristische Symptome der Lokalisation des Reizes oder des Ausfalles hervorzubringen mag. Nur in Ausnahmefällen, und auch hier nur unter Vorbehalt anatomischer Bestätigung, ist die Feststellung einer malignen Chordombildung auf klinischem Wege denkbar. Immer aber soll man, bis ein histologischer Befund vorliegt, auch an das Vorkommen anderer Tumoren dieser Regionen denken. *Differentialdiagnostisch* in Betracht kämen die Myxo-, Fibro- und Osteosarkome des Schädelgrundes, die man sich aber in fortgeschrittenen Entwicklungsstadien nur mit schwerer Kachexie und Metastasenbildung vorstellen könnte; Erscheinungen also, die bei den malignen Chordomen selten vor-

zukommen pflegen. Ferner zu berücksichtigen wäre das Hypophysenadenom und -karzinom mit Beteiligung eines Hypophysengangrestes, bei dem die klinischen und röntgenologischen Manifestationen identisch sein könnten; im weiteren Cholesteatome und paraselläre Meningiome, obwohl diese seltener in den Nasopharynx sich ausbreiten. Chordome des Nasenrachenraumes werden häufig klinisch mit geläufigeren Tumoren verwechselt, so mit malignen und benignen Fibromen, die spontan sich wieder zurückbilden können, mit Chondromen, pharyngealen Dermoidcysten und Teratomen, die aber vor allem im jugendlichen Alter sich bilden, ferner auch primäre Karzinome, die immer mit Befallung der regionären Halsdrüsen einhergehen.

Zur Entscheidung der Chordomdiagnose ist aber in jedem Falle die histopathologische Untersuchung einer Probeexcision erforderlich. Schon bei der makroskopischen Betrachtung fällt zunächst bei den malignen Chordomen die knollige, ausgesprochen gallertige, glasig vorquellende Beschaffenheit des Gewebsmaterials auf, das in der Regel – wie in unserem Falle – von einer deutlich bindegewebigen Kapsel umzogen ist, die fibröse Faserzüge ins Innere sendet und damit eine Felderung der Schnittfläche bewirkt. In späteren Stadien, wenn eine vielseitige Verdrängung und Infiltration beginnt, kann diese Kapsel gesprengt werden.

Den Ausschlag aber gibt immer nur die histologische Untersuchung des excidierten Gewebsmaterials. Charakteristisch sind die pflanzenzellähnlich geblähten acidophilen «Physaliden» mit mehreren kleinen oder einer großen Vakuole und meist randständigem Kern in einer homogen hyalinen, streifigen oder scholligen Grundsubstanz. So entstehen Bilder, die einen dem Fettgewebe sehr ähnlichen Gesamteindruck machen.

In der Literatur sind vielfach Bilder von malignen Chordomen beschrieben worden, die keine Mitosen aufwiesen: sie düften also bei Chordomen kaum als ein wesentliches Merkmal der Malignität angesprochen werden – vielmehr unterstreichen sie den Grad der Malignität.

Den Polymorphismus der Geschwulstzellen erklärt *Linck* nur als den Ausdruck der natürlich verschiedenzelligen Entwicklungsstadien im Geschwulstgebiet. Er ist der Meinung, daß es möglich ist, auf histologisch-morphologischer Grundlage den Nachweis der Malignität bei Chordomen zu führen, und zwar durch die Feststellung des reinen oder überwiegend frühfötalen Zellcharakters mit vakuolisiertem Protoplasma.

Weitere Anhaltspunkte für Malignität im histologischen Schnitt sind positiver Ausfall der Glykogenprobe (*Wegelin*), positive Färbung der Zwischensubstanz mit Mucin (*Pototschnig*), Geschwulstembolien und

Thrombosen der Pialvenen (*Vechi*); makroskopisch bestimmend ist vor allem das destruierende und infiltrative Wachstum, während Metastasenbildungen mit Sicherheit nur bei caudalen Chordomen nachgewiesen wurden, wo dann meist Leber, Lungen, Pleura und Peritoneum befallen werden.

D. Die Symptomatologie der malignen Chordome an der Schädelbasis

Klinisch entsprechen die Erscheinungen der kranialen bösartigen Chordome denen eines intrakraniellen Tumors. Vorboten sind Hinterkopfschmerzen, Stirnkopfschmerzen, durch Druck auf das Ganglion semilunare Gasseri oder die Trigeminasäste neuralgische Schmerzen im Gesicht. Von weiteren allgemeinen Hirnerscheinungen kommen zentrales Erbrechen, Schwindel und Nystagmus, seltener Delirien, Steigerung der Sehnenreflexe und in der Mehrzahl der Fälle Stauungspapillen vor. Oft tritt plötzlich einsetzende Abduzenslähmung mit Strabismus und Doppelsehen auf. Uebergreifen auf die anderen Augenerven (III., IV., VI.) nimmt dem Bulbus seine Beweglichkeit; Ophthalmoplegie, Ungleichheit und Starre der Pupillen sind die Folge und lassen bei einseitiger Ausbildung einen Schluß auf eine Seitenentwicklung des Tumors zu. Bedrängung des Nervus acusticus oder Einwachsen der Geschwulst in den Meatus acusticus internus verursacht zentrale Schwerhörigkeit oder Taubheit. Die Beteiligung des Glossopharyngeus bringt Geschmackstörung, eine solche des Nervus accessorius und Nervus hypoglossus Schwäche des Musculus trapezius und seitliches Abweichen oder Hemiatrophie der Zunge mit sich.

Oft schon frühzeitig, beim Eintritt der Augenstörungen, werden die großen Leitungsbahnen in der Brücke, in den Hirnschenkeln und in der Haube beeinträchtigt. Folgeerscheinungen sind klonische und tonische Zuckungen in den Extremitäten, verbunden mit Aufhebung des Lagegefühls und spastischer Hemiparese und Hemiplegie. Infolge der Kompression des Chiasmas oder des Tractus opticus tritt Hemianopsie auf. Das Kleinhirn reagiert auf das unter ihm wachsende Chordom mit cerebellarer Ataxie und schwankendem Gang, das Schläfenhirn mit sensorischer Sprachstörung. Protrusio bulbi und Chemosis begleiten die Einwucherung des weit vorgeschrittenen Tumors in die Orbitalhöhle, blutiger Ausfluß aus der Nase mit Aufhebung des Geruchsinnes das Eindringen in den obersten Nasengang.

Als Vorboten des Todes überraschen den Patienten in den letzten Monaten oder Wochen des oft jahrelangen Leidens Somnolenz, Apathie

und regelmäßig Bulbärsymptome. Das Chordom setzt dann dem Leben unter dem Bilde des basalen Hirntumors durch Medullakompression im meist komatösen Zustand unter Atemlähmung ein Ende. – Im Anfangsstadium herrschen also Störungen der Sehsphäre, in Spätstadien die Bulbärererscheinungen vor.

Die Zeit vom ersten Auftreten klinischer Erscheinungen bis zum Exitus ist verschieden lang. Sie wird von wenigen Wochen bis zu mehreren Jahren angegeben. Das beständigste und klassischste Kennzeichen des malignen Chordoms ist und bleibt aber leider das Recidiv.

E. Therapie der malignen Schädelchordome

Solange die Chordome, entweder als gutartig kleine und harmlose Gebilde oder als ausgedehnte Geschwülste größere Gebiete der inneren und äußeren Schädelbasis einnehmend, erst autoptisch der Diagnose zugänglich wurden, war es auch nutzlos, die Frage ihrer Behandlung anzuschneiden. Heute aber ist sie längst in den Bereich klinischen Interesses und praktischer Notwendigkeit gerückt. Die Grundform der Therapie ist naturgemäß eine operative. Immerhin ist diese bei den malignen Chordomen überall da schwer zu lösen, wo man nicht in der Lage ist – ich denke besonders an Chordome, die gleichzeitig an der inneren und äußeren Schädelbasisregion lokalisiert sind –, die Geschwulst und ihre gesamte Matrix zu beseitigen und radikal im Gesunden zu operieren, während die caudalen Chordome häufig chirurgisch erfolgreich angegangen werden. Nach *Pavlika* beschleunigt sogar die Operation das Wachstum; zum mindesten treten postoperative Recidive auf. Es werden erst dann gute Erfolge erzielt, wenn die Diagnose frühzeitig gestellt und im Gesunden noch exstirpiert werden kann. Diese sind wohl auch die Hauptgründe für die schlechte Prognose der operierten Fälle. Neun von *H. Loebell* im Jahre 1928 angeführte Fälle operierter Schädelchordome verliefen gesamthaft tödlich oder recidivierten nach kurzer Zeit. Auch die obige Zusammenstellung stimmt nicht sehr optimistisch, sind doch von den 19 Fällen mit Sicherheit nur 2 recidivfrei (10%). Vor sekundären Infektionen aber, wie sie vor noch nicht allzulanger Zeit häufig beschrieben worden sind, ist man heute durch die Antibiotica in hohem Maße geschützt.

In keinem noch so vorgeschrittenen Fall aber sollte bei Schädelchordomen die Strahlenbehandlung unversucht bleiben, bieten sie doch wenigstens theoretisch als Abkömmlinge eines ausgesprochen fötalen

Gewebes besonders günstige Voraussetzungen, obwohl in der Praxis das schroffe Gegenteil eintreten kann (*Boldrey, McNally*), indem das Chordom mit vermehrter Wucherung antwortet. Operation oder konservative Behandlung ermöglichen aber auf alle Fälle eine nicht unerhebliche Verlängerung des Lebens.

Abschließend sei betont, daß eine erfolgreiche, recidivfreie Therapie dann erhofft werden darf, wenn man, wie im dargelegten Fall, eine Radiumbestrahlung in Verbindung mit Antibiotica und Röntgennachbestrahlung zur Anwendung bringt.

Zusammenfassung

Nach einem historischen Ueberblick Nachtrag der seit 1937 in der englischen, französischen und deutschen Literatur veröffentlichten 19 Fälle von malignen basilaren Chordomen in das *Lincksche* Schema. Eingehende Besprechung pathologischer, klinischer und therapeutischer Fragen dieser Tumoren.

Beschreibung eines Falles von primär in der linken Hälfte des Nasenrachendaches entstandenen malignen Chordoms bei einem 68jährigen Patienten, der im März 1950 wegen zunehmend behinderter Nasenatmung der Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Halskranke des Bürgerspitals Basel (Prof. Dr. *E. Lüscher*) überwiesen wurde. Abtragung der basilaren Geschwulst nach der transmaxillären Methode von *Denker*. Postoperativ werden während vier Tagen zur Vernichtung restierenden Tumorgewebes vier Radiumnadeln eingelegt (Gesamtdosis 1216 mg/Std. Radiumelement). Röntgennachbestrahlung im Mai/Juni 1950 in sieben Sitzungen (total 4200 r). Bis zum Juli 1952 wurde kein Recidiv festgestellt. Die Beobachtung entspricht einem therapeutisch günstig lokalisierten Chordom.

Für wertvolle Anregungen bei der Abfassung der vorliegenden Dissertation bin ich dem Vorsteher der Universitätsklinik für Ohren-, Nasen- und Halskranke des Bürgerspitals Basel, Herrn Prof. Dr. med. *E. Lüscher*, sowie Herrn Oberarzt Dr. med. *V. Parchet* zu großem Dank verpflichtet. Ferner danke ich dem Vorsteher der pathologischen Anstalt, Herrn Prof. Dr. med. *A. Werthemann*, für die Ueberlassung der mikroskopischen Präparate bestens.

Literaturverzeichnis

- Adams, St.*: Journal of Laryngology and Otology **62**, 93 (1948).
Handousa Bey, A. S.: Journal of Laryngology and Otology **63**, (1949).
Boldrey, E., and McNally, W. J.: Archives of Otolaryngology **33** (1941).
Coenen, H.: Bruns' Beiträge zur klinischen Chirurgie **133** (1925).
Friedberg, St.: Archives of Otolaryngology **46** (1947).
Gardner, W. J., and Turner, O.: Archives of Surgery **42** (1941).
Imperatori, C.: Archives of Otolaryngology **46** (1947).
Linck, A.: Zeitschrift für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde **3**, 487 (1922).
Linck, A.: Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfheilkunde **145** (1938).
Loebell, H.: Zeitschrift für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde **21**, 337 (1928).
Paillas, J., et Bonnal, J.: Revue neurologique **81** (1949).
Poursines, Y., et Paillas, J.-E.: Revue d'Oto-Neuro-Ophthalmologie **2** (1951).
Ridpath, R.: Annals of Otology, Rhinology and Laryngology **47** (1938).
Schwab, W.: Hals-, Nasen- und Ohrenarzt, Organ der deutschen Gesellschaft der Hals-, Nasen- und Ohrenärzte **2** (1950).
Székér, J.: Monatsschrift für Ohrenheilkunde und Laryngo-Rhinologie **1937**.
Wilkerson W. W.: Archives of Otolaryngology **35** (1942).
Wood, E. H., and Himadi, G. M.: Radiology **54** (1950).
Zeitlin, H., and Levinson, S. A.: Archives of Neurology and Psychiatry **44** (1940).

Curriculum vitae

Ich wurde am 10. Mai 1927 als Bürger von St. Gallen und Niedersommeri (Thurgau) in St. Gallen geboren und besuchte daselbst die Primarschule und die Kantonsschule. Im Herbst 1946 bestand ich die Maturität. Hierauf erfolgte die Immatrikulation an der Universität Bern.

1948 erstes medizinisches Propädeuticum, 1949 zweites medizinisches Propädeuticum für Aerzte. Klinische Semester an der Universität Basel mit Studienaufenthalt in Kopenhagen und Malmö. Frühjahr 1952 Eidgenössisches Staatsexamen als Zahnarzt in Basel. Seit 1. Juni 1952 Assistent an der städtischen Schulzahnklinik in Basel.

